Aus dem neurologischen Ambulatorium
an der medizinischen Universitätspoliklinik Basel.
(Vorsteher: Prof. Dr. R. Bing)

Zur Differentialdiagnose zwischen extramedullären und intramedullären Tumoren des Rückenmarks.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von
JULIAN KAZIN
aus Daugavpils (Lettland)

BASEL 1940

Aus dem neurologischen Ambulatorium
an der medizinischen Universitätspoliklinik Basel.
(Vorsteher: Prof. Dr. R. Bing)

Zur Differentialdiagnose zwischen extramedullären und intramedullären Tumoren des Rückenmarks.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von
JULIAN KAZIN
aus Daugavpils (Lettland)

BASEL 1940

Von der medizinischen Fakultät der Universität Base
genehmigt auf Antrag von Professor Dr. R. Bing.

Tag der Promotion: 16 Juni 1939.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Spiestuve M. Kļumela Daugavpilī, Lāčplēša ielā 16.

Zur Differentialdiagnose zwischen extramedullären und intramedullären Tumoren des Rückenmarks.

Über die Ursachen der meisten Neubildungen im Rückenmark wissen wir fast nichts. Aller Wahrscheinlichkeit nach handelt es sich um abnorme kongenitale Gewebeveranlagungen, die den Keim für die spätere Geschwulstentwicklung abgeben. Bemerkenswert ist, dass relativ häufig ein Trauma (Fall auf den Rücken und dergl.) dem Auftreten der ersten Symptome vorhergeht und somit anscheinend den ersten Anstoss zur Geschwulstbildung gibt.

Über die Möglichkeit der Differentialdiagnose zwichen extramedullären und intramedullären Tumoren ist in den letzten Jahren öfters geschrieben und gestritten worden.

Während Elsberg in seiner letzten Veröffentlichung, im Gegenzatz zu seinen früheren Jahren, an die Möglichkeit einer solchen Differentialdiagnose zu glauben scheint, betonen Bing und Pette, dass es zwar eine ganze Reihe von Momenten gibt, welche beider Diagnose zugunsten dieser oder jener Annahme ins Gewicht fallen, keines aber eine volle Beweiskraft besitzt. Die einzelnen Symptome sind vielmehr bei beiden Lokalisationen im Wesentlichen die gleichen und erst aus der Aufeinanderfolge, ihrer Dauer, der Zeit ihres Auftretens u. s. w. ergeben sich wertvolle Hinweise.

Extramedulläre Tumoren sitzen meistens an der dorsolateralen Rückenmarksperipherie (Bing) (Söderbergh) und gehören gewöhnlich den Gruppen der Neurofibrome, Endotheliome und Angiome an. Jntramedulläre Tumoren sind selten abgegrenzte Tumoren—zum

Beispiel Lipome und Fibrome—sondern meistens Gliome, Sarkome, Melanome und Neuroblastome.

Nach Lennep sind von 25 Tumoren 21 intramed. und 4 extramed.

Nach Adson sind von 61 Tumoren 21 intram. und 31 extramed.

Nach Rawzi sind von 46 Tumoren 26 extram. und 6 intram.

Nach Elsberg sind von 67 Tumoren 2/3 extram. und 1/3 intram.

Nach Sergeant: unter 25 operierten Rückenmarkstumoren befanden sich:

15 abgekapselte intrameningeale, extramedulläre Tumoren, und zwar
4 Neurofibrome,
3 Endotheliome,
3 Psammome, Fibrome,
2 Fibromyome, gewöhnlich posterolateral vom Rückenmark in der Höhe von
C_5, C_7, D_1, D_2, (3 Fälle), D_3, D_4, D_5 (2 Fälle), D_7, D_8, D_{10} und D_{11}.

Nach F. Krause:

Unter 10 Fällen von Rückenmarkshautgeschwülsten befanden sich:

6 Fibrosarkome,
1 Psammom,
1 Lipom,
1 Angiom,
1 Malignes Eudotheliom.

Die Diagnose der extramed. Tumoren stützt sich vor Allem auf die genaue Beobachtung des Krankheitsverlaufs, den langsamen Beginn des Leidens mit Wurzelsymptomen und allmählichem Eintritt langsam fortschreitender Kompressionssymptome. Zu den letzteren

gehören namentlich auch die Veränderungen des Liquor cerebrospinalis (Bing). Eine Lumbalpunktion zeigt (nämlich bei extramed. Tumoren) sehr oft eine starke Globulinvermehrung bei geringer Lymphocytose, manchmal auch Xanthochromie, d. h. eine gelbe Verfärbung, als Folge einer distal vom Tumor erfolgten Liquorstaung mit oder ohne Uebertritt von Blutfarbstoff. Der genaue Sitz des Tumors ist neuerdings in einigen Fällen auch dadurch erkannt worden, dass die Kranken beim Einblasen von Luft, nach Lumbalpunktion, an der Stelle des Tumnrs einen genau umschriebenen Schmerz angaben. Man beobachtet schon frühzeitiges Auftreten heftiger sensibler Schmerzen, die oft zunächst als Intercostalneuralgie oder Ischias gedeutet werden. Sensibilitäts-Störungen, die im Lauf der Zeit einzutreten pflegen, zeigen in Gegensatz zu den intramedullären Tumoren keine Dissoziation, sondern entsprechen dem Typus der Hinterstrangsdegeneration. Im allgemeinen spricht der Beginn einer spinalen Erkrankung mit Schmerzen mit grosser Wahrscheinlichkeit für einen extramedullären Prozess, während intramedulläre Affektionen (wenigstens im Anfange) meist schmerzfrei verlaufen; aber nicht immer.

Karger berichtet über 2 Fälle von intramedullären Prozessen, bei denen Wurzelschmerzen im Vordergrunde des klinischen Bildes standen.

Fall I: »Ein seit Jahren schwer tuberkulöser Patient erkrankt nach ungewohnter körperlicher Anstrengung und nach einer starken Erkältung an diffusen, rheumatischen Schmerzen. Nach einer kurzen, beschwerdenfreien Zeit lokalisiert sich der Rheumatismus in beiden Kniegelenken, die dann auch Schwellungen zeigen, kurz darauf heftige neuralgische Erscheinungen. Ein Vierteljahr nach Beginn dieser Neuralgieen typische Brown-Séquard'sche Lähmung.

Autopsie: Intramedullärer Tumor in der Halsan-

schwellung (C_6 bis C_8), gegen die Umgebung scharf abgegrenzt.

Path.-anat ist der Tumor als centrale Tuberkulose des Markes anzusehen«.

Fall II: »Im Anschluss an eine körperliche Ueberanstrengung heftige Schmerzen in Kreuz und linker Hüfte, dann Lähmungserscheinungen in den Beinen. Unter andauernden Schmerzen, komplette Lähmung der unteren Extremitäten; unter Sensibilitäts- und trophischen Störungen tritt in wenigen Monaten der Exitus ein. Autopsie: Das 9. bis 11. Dorsalsegment stellt einen schlaffen, fluktuirenden, blau verfärbten Sack dar, der keine Rückenmarksubstanz mehr enthält. Weit nach oben und nach unten besteht eine centrale Erweichung. Es handelte sich um eine, durch ein Trauma akut verschlimmerte Syringomyelie. Die Schmerzen erklären sich durch die von innen heraus erfolgte Kompression der Wurzeln, bezw. durch die Reizung intraspinaler Bahnen«.

Flatau und W. Sterling berichten über einen Fall von extramedullärem Rückenmarkstumor, welcher ohne wesentliche Schmerzen verlief.

»Bei einem 30-jährigen, früher gesunden Mann stellten sich vor 19 Monaten in der Gegend des rechten Hypochondriums Schmerzen ein, besonders während der Nacht. Die Schmerzen waren niemals besonders intensiv und standen während des langen Aufenthaltes im Krankenhaus ganz in Hintergrund. Es stellte sich eine Parese der rechten und bald darauf auch der linken, unteren Extremitäten ein. Die Parese der unteren Extremitäten nahm allmählich zu und hatte schon zu Beginn des Leidens einen spastischen Charakter, während damals die sensiblen Störungen nur angedeutet waren. Später liess sich eine begrenzte Schmerzhaftig-

keit des 4. Dorsalwirbels nachweisen. Es wurde eine Operation vorgeschlagen, der Kranke verliess aber die Klinik, ohne sich einer solchen zu unterziehen. Nach 2 Monaten kehrte er verschlimmert und beinahe unfähig zu gehen, auf die Abteilung zurück. Es fand sich ein Fortbestehen der Schmerzen und eine Sensibilitäts - Störung, deren obere Grenze sich vorn bis zur 8. Rippe und hinten fast bis zum unteren Rand der Schulterblätter erstreckte. Die schmerzen bestanden weiter, waren aber nicht sehr intensiv und hauptsächlich im rechten Hypochondrium lokalisiert. Auch unmittelbar vor der nunmehr vorgenommenen Operation stand die Diagnose nicht fest; per exclusionem wurde eine Kompression des Rückenmarks angenommen. Gestützt wurde diese Ansicht durch eine schon im ersten Stadium der Krankheit festgestellte totale Aufhebung des Vibrationsgefühles. Bemerkenswert war, das die Patellar - Reilexe, welche vorher enorm gesteigert waren, kurz vor dem Exitus nicht mehr nachweisbar waren. Bei der Sektion fand sich innerhalb der Dura, in der Höhe des 6. Dorsalwurzels, eine Geschwulst, welche an der Durchgangsstelle der Wurzeln mitverwachsen war und sich später als Fibrosarcoma mytomatodes charakterisierte. An der Stelle des stärksten Druckes war eine Kompression des Rückenmarks, in sagittaler Richtung an der Peripherie des rechten Seitenstranges eine Einbuchtung vorhanden, in welcher der Tomor lag«.

Auch Elsberg berichtet über zwei extramed. Tumore, wo Wurzelsymptome fehlten. Nach Bing sind langes Bestehen eines Brown-Séquard'schen Syndroms, Steigerung der Sehnenreflexe mit Babinskischem Zehenphänomen, betraechliche Intensität des spastischen Symptomenkomplexes (auch nach dem Eintritt völliger Paraplexie weiterbestehend), ferner frühzeitige

und hochgradige Ausbildung eines, das Babinskische Phänomen, begleitenden »Fluchtreflexes« der gesamten Unterextremität, wichtige Gründe für die Annahme eines extramed. Tumors. An der oberen Grenze der Sensibilitäts - Störung des Rumpfes findet man häufig eine schmale hyperästhetische Zone, d. h. eine Ueberempfindlichkeit für blosse Berührung, Nadelstiche u. s. w. Die Grenze der Sensibilitäts - Störung lässt sich sehr exakt bestimmen, wobei übrigens speziell für die extramed. Tumoren die annähernd unveränderliche Lage der Grenze charakteristisch ist.

Im Allgemeinen ist die Spitze des Geschwulstes 1—2 Segmente höher hinauf zu verlegen, als es der Grenze der Sensibilitäts - Störung entspricht. Zu den extramed. Neoplasmen müssen wir auch jene Neubildung zählen, welche von den Hüllen des Rückenmarks ausgehen und einer Verengerung des Lumens des Wirbelkanals Veranlassung geben. Metastatische Karzinome und Sarcome sind vorwiegend extramedullär, tuberkulöse und luetische Granulationsgeschwülste kommen extra- wie intramedullär vor. (Malaisé).

Die intramedullären Tumoren sind in der grossen Mehrzahl der Fälle Gliome (Bing) d. h. von der Neuroglia ausgehende Neubildungen. Prädilektionstelle derselben ist das Hals- und Brustmark, selten die Lendenanschwellung. Hauptmerkmal ist das Syndrom der Querschnittserkrankung (Bing, Strümpell, Domarus) ohne dass sensible Reizerscheinungen in stärkerem Masse vorhanden sind. Meistens können die Wurzelschmerzen am Anfang völlig fehlen (Bing, de Quervain). Das Bild der Querschnittslähmung pflegt sich allmählich zu entwickeln wobei die Symptome zunächst einseitig auftreten und dann erst über den gesamten Querschnitt sich ausbreiten. Atrophische Lähmungen, sowie langsam sich entwickelnde Paraplegien der Beine sind sehr häufig. Nicht selten zeigen die Symptome einen merkwürdigen Wechsel ihrer Intensität, so dass plötzliche Verschlimmerungen, wie auch vorübergehend unerwartete Besserungen ein-

treten können. In manchen Fällen zeigt das spinale Syndrom, infolge der Ausdehnung des Tumors nach oben, ein charakteristisches Hinaufsteigen der Sensibilitäts - Störungen. In einzelnen Fähllen von Rückenmarks-Tumoren, namentlich, wenn sie den Wirbelkanal vollständig verlegen, ergibt die Lumbalpunktion apgesehen von Drucksteigerung, sehr eiweissreichen, bisweilen sogar spontan gerinnenden Liquor. Die intramedulläre Neubildung verursacht ferner, falls sie zunächst nur eine Rückenmarkshälfte befällt, eine Brown - Séquardsche Spinallähmung, Querschnittsymptome dagegen erst beim Herüberwachsen auf die andere Hälfte. Wenn beim Fehlen von Wurzelsymptomen, insbesondere der segmentären, die Untersuchung ein Symptomenbild einer cervikalen Querschnittläsion zeigt, und beim Fortschreiten des scheinbar lokalen Prozesses allmählich höhere Segmente ergriffen werden, so entsteht ein, für das intramedulläre Halsmarkgliom geradezu typisches Krankheitsbild. Das wertvollste Zeichen scheint immer noch die Konstanz der oberen Polsymptome bei den extram. Tumoren, während die grössere Neigung zum Längenwachstum bei den intramed. Tumoren sich findet. Aber es kommen auch Ausnahmen von dieser Regel in jedem Sinne vor. Bei der sich allmählich entwickelnden Kompression des Rückenmarks durch die extamed. Geschwulst pflegt sich ein Teil der Symptome - besonders gilt das für die Leitungsanäthesie - allmählich von unten nach oben auszubreiten, bis ein definitives Stadium mit konstanter oberer Grenze erreicht wird.

Fabricius weist auf die interessante Tatsache hin, dass eine völlige kontralaterale Aufhebung des Unterscheidungsvermögens für kalt und warm, bei sonst nicht allzu stark hervortetenden Marksymptomen zugunsten eines intram. Tumors spricht. Der diffusen Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule kann oft differentialdiagnostische Bedeutung nicht beigelegt werden, insbesondere wenn Deformitäten an der columna vertebralis vorliegen. Bei spitzwinkliger Kyphose liegt enweder

tuberkulöse Karies oder Karcinom der Wirbelsäule— jedenfalls ein Process am Knochen vor. Runde Kyphose, Kyphoskoliosen u. s. w. kommen mit extram. und intram. Sitz vor, bei Gliose bekanntlich oft in sehr hohem Grade. Besondere Berücksichtigungen bei der Entscheidung des Sitzes der Geschwulst verdient die dissociierte Empfindungslähmung (Malaisé). Sie ist ein Gardinalsymptom der Gliose, wird aber nicht selten bei meningealen und Wirbeltumoren beobachtet. Handelt es sich um Gliose, so wird die dissociierte Anästhesie als Ausdruck der Hinterhornerkrankung meist eine homolaterale sein und in der Regel den Arm betreffen. Ist dagegen das Resultat von Kompression, so ist sie gewöhnlich durch Läsion der Seitenstränge bedingt un tritt demgemäss am gekreuzten Beine auf.

Vorhandensein motorischer Reizerscheinungen (Krämpfe, spinale Epilepsie), auch das Fehlen oder nur spärliches Vorhandensein degenerativ - atrophischer Lähmungen sprechen für einen extram. Tumor (Bing). Dabei ist oft ein auffallendes Missverhältnis zwischen der Muskelatrophie und der Veränderung der elektrischen Erregbarkeit zu konstatieren.

Da die Therapie (mit Ausnahme der Gummata, die durch antiluetische Kuren heilen können), nur eine chirurgische sein kann, hat vor Allem die genaue Lokalisation des Tumors eine grosse Bedeutung. Seitdem Horsley im Jahre 1889 zum ersten Male einen von Gowers richtig diagnostizierbar und lokalisierten Rückenmarkstumor exstirpierte, ist bereits eine grosse Anzahl von Fällen mit glücklichem Erfolg operiert worden.

Die Aussichten für eine operative Entfernung einer extramedullären Geschwulst und damit für eine zuweilen völlige Heilung der Kranken keineswegs ungünstige sind. Die Zahl der publizierten Fälle wächst von Jahr zu Jahr an. So konnte Stursberg Anfang 1908 bereits 119 Laminektomien wegen Tumoren darunter, 96 wegen intra- und extramedullärer Geschwülste zusammenstellen, Oppenheim 1909 über 25 eigene Beobachtungen

berichten. Dagegen bieten die intramedullären Geschwülste keine guten Aussichten für chirurgisches Eingreifen. (Biek hat nur 27 operierte Fälle aus der Literatur sammeln können, mit 10 Heilungen, wovon eine seit 7½ Jahren bestehend). Ganz besonders zu fürchten sind die Operationen am Halsmark, die immer noch etwa 40% unmittelbare Mortalität ergeben. Doch sind auch schon Erfolge aus den obersten Teiles des Halsmarks bekannt.

Stursberg hat für sein gesammeltes Material etwa 35—40% Heilungen berechnet.

Oppenheim unter 25 eigenen Beobachtungen= 13 Heilungen. Weniger Erfolge sah Sick bei seinem Material von 21 Fällen. Er hatte 8 Todesfälle, 5 Heilungen.

Neuerdings ist auch die Röntgenuntersuchung zur Differentialdiagnose zwishen extra- und intramedullären Tumoren herangezogen werden. Um letzteren radiographisch sichtbar zu machen, hat zunächst durch Lumbalpunktion Luft eingeblasen. Aus dem Tempo des Aufsteigens und aus dem Haltmachen der Gasblasen in einem bestimmten Niveau wurden Schlüsse auf das Vorhandensein und den Sitz von Verengerungen oder Blockierungen des Kanals gezogen. Heute wird diese Methode durch das sogenannte Jodschwerölverfahren verdrängt (dessen Einführung wir Sicard verdanken, wärend die Myelographie mit Luft von Dandy und Bingel empfohlen wurde). Dabei wird durch die sogenannte Suboccipitalpunktion oder suboccipitale Rachicentese (Einstich in die cisterna magna durch Paracentese der Membrana atlanto - occipitalis) eine Jodverbindung mit Mohnöl (Lipiodol) oder mit Sesamöl (Jodipin) in die cisterna cerebellomedullaris am oberen Ende des Spinalkanals eingeführt. Der Schwere folgend, senkt sich die Masse bis zu demjenigen Niveau, wo der extramedulläre Tumor (oder das sonstige Hindernis) sitzt und markiert so die obere Abgrenzung desselben. Auch hat man ein »aufsteigendes« Lipiodol, das durch

Olivenöl so stark verdünnt wird, dass es ein geringeres spezifisches Gewicht als der liquor cerebrospinalis aufweist, durch Lumbalpunktion eingefürt. Alle diese Methoden bieten gewisse Gefahren und Nachteite und sind oft enbehrlich.

Das Jodschweröl an einer engen Stelle zwischen VII. Hals- und VI. Brustwirbel auch bei normalen Menschen kann leicht irgendwo haften bleiben, namentlich, wenn unterlassen wurde zwischen einer früheren Lumbalpunktion und der Myelographie mindestens 10 Tage verstreichen zu lassen. Die Anwendung der Myelographie kommt nur für besonders schwierige Fälle in Frage, und zwar nur dann, wenn die üblichen klinischen Methoden erschöpft sind und versagen. Wartenberg bezeichnet sie daher als die »ultima ratio« des Neurologen.

L. Davis, H. A. Haven, und Th. F. Stone haben an zahlreichen Tierversuchen als Folge von Jodölinjektionen nicht nur meningitische Reaktionen, sondern zum Teil auch spinale Veränderungen pathologisch- anatomisch nachweisen können und heben bei dieser Gelegenheit hervor, dass bei einer Serie von 31 Fällen mit Rückenmarkstumoren die Myelographie sich 29 Mal als überflüssig erwies, da sich die Localisation der Geschwulst schon klinisch mit absoluter Präzision hatte feststellen lassen. Ausser bei extramedullärem Tumor kann ein »Totalstop« des Jodschweröls auch bei sehr grossem intramedullärem Neoplasma, bei Wirbelgeschwulsten, Spondylitiden, Wirbelbrüchen zustandekommen. »Partialstop« findet sich ausser bei Tumoren auch bei Meningealverwachsungen, kann auch ohne pathologische Bedeutung sein, z. B. 7 Operationen blieben ohne Erfolg.

Hildebrand berichtet über 15 Operationen, bei Rückenmarkstumoren, mit 2 Todesfällen, aber 9 fortbestehenden Heilungen.

Am Schlusse möchte ich noch die Gelegenheit ergreifen, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr B. Bing meinen innigsten Dank für seine freundliche Beratung beim Abfassen dieser Schrift auszusprechen.

Literatur-Angaben.

R. Bing. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. IV. Aufl. 1932.

Elsberg, Charles A. The false localizing sings of spinal cord. tumor. Archiv of neurol. and Psychiatr. Bd. 5 No. 1, Seite 64—79. 1921.

Joseph Collins and Henry E. Marks. The carly diagnosis of spinal cord. tumors (Amer. journ. med. sciences 1915, Januar, S. 103.

E. Flautau und W. Sterling. Zeitschrift für Nervenkr. XXXI. 1906.

Henle. Chirurgie des Rückenmarkes und der Wirbelsäule. Handb. d. prakt. Chirurgie. 2. 1906. S. 753.

Hildebrand. Rückenmarkschirurgie.

Paul Karger. Monatschrift für Psych. & Nerv. XXXIV. 1916, Heft 3.

Lewandowsky. Handbuch der Neurologie.

V. Malaisé. Zur Differentialdiagnose der extram. und intram. Rückenmarkstumoren. Deutsches Archiv für Klinische Medizin. XXX. 1904. Heft 1 & 2.

Nonne. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 47/48.

Fleck, Ulrich. Zeitschrift f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 76, Heft 3, Seite 323—354, 1922.

Runge, Chemnitz. Medizinische Gesellschaft. 17/I.

C. v. Rad. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. XXVI. 1904.

H. Oppenheim & M. Borchardt.
Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Medizin und Chirurgie. XXVI. Bd. 5.

Schlesinger Centralblatt für innere Medizin, 1905.

Söderbergh. Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XVIV. Berliner klin. Wochenschrift 1914, No. 6.

Strümpell. Lehrbuch der inneren Medizin.

Schultze. Diagnostik der Operabilität der Hirn- und Rückenmarkstumoren.
Mittel und Grenzgeb. 17. Heft. 5.

Stursberg. Rückenmarkstumoren.
Zantralblatt f. Grenzgeb. 1908 (h).

Percy Sergeant. The surgical aspects of spinal tumors. (Brit. med. journ. 1920, No. 3080).

G. D. Wilkens. Nord. med. Arh. Abt. II. 1914/15. Heft 1 & 2.